

Hiperkalseminin eşlik ettiği cilt altı yağ nekrozu

Nesibe Akyürek¹, Mehmet Emre Atabek¹, Beray Selver Eklioğlu¹, Sevil Arı Yuca²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Konya

Cilt altı yağ nekrozu nadir görülen; gövdede, kollarda, bacaklarda ve yanaklarda ağrılı, eritematöz plak ya da nodüller şeklinde ortaya çıkan yağ dokusunun inflamatuvar iyi huylu hastalığıdır. Cilt altı yağ nekrozu olan yenidoğanlarda sıklıkla asfiktik doğum, mekonyum aspirasyonu, hipoksi, hipotermi, lokal travma öyküsü mevcuttur. Kendi kendini sınırlayan bir hastalık olmakla beraber ağır hiperkalsemi, hiperlipidemi, geçici trombositopeni gibi komplikasyonlara yol açabilir. Özellikle yaygın cilt tutulumu olan hastalarda hiperkalsemi hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. Hiperkalsemiye maruziyet süresi uzarsa metastatik kalsifikasyonlar, nefrokalsinosis ve böbrek yetmezliği, kalp problemleri ortaya çıkabilir. Bu yazıda bebeklik döneminde hiperkalsemin eşlik ettiği cilt altı yağ nekrozu vakası sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Cilt altı yağ nekrozu, hiperkalsemi, infant

Subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia

Subcutaneous fat necrosis is a rare and benign inflammatory disease of adipose tissue. It manifests as painful erythematous plaques and nodules in trunk, extremities and cheeks. Neonates with subcutaneous fat necrosis, often had a history of asphyxia, meconium aspiration, hypoxia, hypothermia and local trauma. Although it is a self-limiting disease, it can lead to complications such as severe hypercalcemia, hyperlipidemia, and transient thrombocytopenia. Especially in patients with extensive skin involvement, hypercalcemia is a life threatening complication. If exposure to hypercalcemia takes a long time, metastatic calcification, nephrocalcinosis and renal failure, cardiac problems may occur. In this article, a case of subcutaneous fat necrosis accompanied by hypercalcemia in an infant was reported.

Keywords: Subcutaneous fat necrosis, hypercalcemia, infant

Giriş

Cilt altı yağ nekrozu nadir görülen, nedeni tam olarak bilinmeyen, yağ dokusunun iyi huylu inflamatuvar hastalığıdır (1). Klinik bulgular deriden kabarık, eritemli veya renksiz plak veya nodüller ile karakterizedir. Lezyonlar genellikle sırt, kollar, bacaklar, kalça ve yanaklarda yerleşir. Cilt altı yağ nekrozu olan yenidoğanlarda sıklıkla asfiktik doğum, mekonyum aspirasyonu, hipoksi, hipotermi, lokal travma öyküsü mevcuttur. Ayrıca gebelik diyabeti, preeklampsi, annenin kokain veya kalsiyum antagonisti kullanımı da etiyolojide suçlanmaktadır (2-5). Cilt altı yağ nekrozunda birkaç hafta içinde kendiliğinden gerileme gözlenmekle beraber süre 6 aya kadar uzayabilir. Nadir olmakla beraber trombositopeni, hipoglisemi, hipertrigliseridemi, en önemlisi hiperkalsemi gibi komplikasyonlar gözlenebilir (2-4).

Yazışma Adresi:

Nesibe Akyürek
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Dalı, Konya

E-posta: n_akyurek@yahoo.com.tr

Bebeklik döneminde beslenme güçlüğü nedeniyle başvurup hiperkalsemi tespit edilen ve cilt altı yağ nekrozu tanısı alan bir olgu nadir bir birliktelik olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu

Yirmisekiz yaşındaki annenin birinci gebeliğinden miadında 2730 gram ağırlığında 54 cm boyunda spontan vajinal yolla doğan kız hasta, 50 günlükken beslenme güçlüğü nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Öyküsünden mekonyum aspirasyonu nedeniyle 7 gün süreyle hastanede izlendiği öğrenildi. Fizik muayenede vücut ağırlığı 4,5 kg (1,38 SDS) boyu 55 cm (1,3 SDS), baş çevresi 36 cm (-0,02), kalp tepe atımı 130/dk, solunum sayısı 64/dk, vücut ısısı 36,4°C ve kan basıncı 58/32 mmHg idi. Her iki yanakta, sırta, kalçada, kol ve bacak dış yüzlerinde nodüler lezyonlar mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde Hb 12gr/dL, Htc %33, beyaz küre 12000/mm³, trombosit 478000/mm³, periferik kan yaymasında %34 lenfosit, %56 nötrofil, %10 monosit, biyokimyasal incelemede; glukoz: 86 mg/dL, BUN:5 mg/dL, kreatinin 0.4 mg/dL, Na: 135 mEq/L, K:4,1 mEq/L, kalsiyum:12,6 mg/dL, fosfor:6 mg/dL, alkalen fos-

fataz:234 U/l , parathormon (PTH) <1 pg/ml, 25-OH-vit D3: 35,4 ng/ml (20-120), idrar kalsiyum/kreatinin: 1,9 idi. Karaciğer fonksiyon testleri, tiroid fonksiyon testleri, kan gazı değerlendirmesi normaldi. Abdominal ultrasonografide her iki böbrekte medüller tip nefrokalsinozis saptandı. Hastanın almakta olduğu 400 U D vitamini profilaksisine ara verildi. Hastaya 200 cc/kg/gün olacak şekilde sıvı tedavisi başlandı. Hidrasyonu düzeldikten sonra 1 mg/kg/gün furosemid (iv) başlandı. Verilen tedaviye rağmen hiperkalsemi sebat eden hastanın tedavisine 2 mg/kg/gün olacak şekilde prednizolon eklendi. Tedavinin 3. gününde kalsiyum düzeyi normal olan hasta ağızdan prednizolon ile taburcu edildi. Bir ay sonra kontrole gelen hastanın cilt bulgularının gerilediği gözlemlendi.

Tartışma

Cilt altı yağ nekrozu nadir görülen ve genellikle yaşamın ilk bir kaç haftasında ortaya çıkan bir hastalıktır. Bu hastalık ilk kez 1926'da Harrison ve McNee tarafından bildirilmiştir (6). Etiyolojide perinatal asfiksi, mekonyum aspirasyonu, kord travmaları, hipotermi, hipoglisemi, laktik asidoz, preeklampsi, gebelik diyabeti, annenin sigara, kokain kullanımı sorumlu tutulmaktadır (2-5).

Vakamız perinatal dönemde mekonyum aspirasyonu nedeniyle hastanede takip edilmiştir.

Klinik bulgular deriden kabarık, eritemli veya renksiz plak veya nodüllerle karakterizedir. Lezyonlar genellikle sırt, kollar, bacaklar, kalça ve yanaklarda yerleşir. Lezyonlarda birkaç hafta içinde spontan gerileme gözlenmekle beraber bazı vakalarda doku atrofisi, fibrosis, skar ve ülserleşme bildirilmiştir (2-4). Bizim vakamızın her iki yanağında, sırtında, kalçada, kol ve bacakların dış yüzlerinde cilt altı nodüler lezyonları mevcuttu, bir ay içerisinde prednizolon tedavisi ile geriledi. Ayırıcı tanıda neonatal skleroderma, dermohipodermis, bakteriyel enfeksiyonlar (erizipel, selülit, CMV enfeksiyonu, hemanjiom, lipogranulomatosis, (Farber hastalığı) sarkomlar düşünülmelidir. Tanı klinik ve cilt biyopsisi ile konulur. Histoloji tipik olarak yağ nekrozunun etrafında histiyosit, makrofaj, dev hücreler içeren granülomatoz reaksiyonun görülmesidir (7). Bizim vakamız klinik ve laboratuvar bulguları eşliğinde cilt altı yağ nekrozu tanısı aldı.

Nadir olmakla beraber trombositopeni, hipoglisemi, hipertrigliseridemi, en önemlisi hiperkalsemi gibi komplikasyonlar gözlenebilir. Hiperkalsemi dışındaki bütün komplikasyonlar kendiliğinden iyileşir (2-4).

Cilt altı yağ nekrozu ve hiperkalsemi birlikteliği ilk kez 1956 yılında Clay tarafından bildirilmiştir (8). Cilt altı yağ nekrozunda hiperkalseminin patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Lezyonlardan kalsiyum salındığı ileri sürülmüş, ancak her hastada hiperkalsemi gelişmediği ve lezyonlardan kalsiyum depolanması gösterilemediği için

bu teori kabul görmemiştir. Paratiroid hormon ve prostoglandin E2 artışının kemik rezorbsiyonunu artırdığı ileri sürülmektedir. Son yıllarda cilt altı lezyonlardaki granülomlardan salınan 1,25 (OH)2D3 artmasının bağırsaklardan kalsiyum emilimini arttırdığı ve buna bağlı olarak hiperkalsemi geliştiği kabul edilmektedir (2-4).

Cilt altı yağ nekrozu yaşamın ilk 1-2 haftasında ortaya çıkarken hiperkalsemi yaklaşık 4-6 hafta civarında gözlenir. Hiperkalsemiye maruziyet süresi uzarsa metastatik kalsifikasyonlar, nefrokalsinosis ve böbrek yetmezliği, kalp problemleri ortaya çıkabilir (2-4, 9).

Vakamızın başvurusunda laboratuvar incelemelerinde hiperkalsemi ve hiperkalsüri tespit edildi. Literatürde tanımlandığı şekilde hastamızda hiperkalsüriye bağlı medüller tip nefrokalsinozis saptandı (10). Renal tubuler asidoz, asidozunun olmaması nedeniyle, hiperoksalüri aile öyküsünün olmaması ve böbrek yetmezliği olmadığından düşünülmüdü. Takiplerde nefrokalsinosisin gerileyerek kaybolduğu gözlemlendi.

Cilt altı yağ nekrozu vakalarında sıklıkla parathormon düzeyleri pekçok hastada normal sınırlarda saptanmaktadır ancak vakamızda olduğu gibi parathormon düşüklüğü tanımlanan vakalar mevcuttur (11,12). Dudink ve ark. cilt altı yağ nekrozu tanısı alan bir yenidoğanda karaciğer ve miyokardiyal kalsifikasyonları tanımlamışlardır. Tanımlanan vakanın parathormon değeri bizim vakamızda olduğu gibi düşük bulunmuştur (12).

Sonuç olarak perinatal asfiksi ya da travmatik doğum öyküsü olan yenidoğanlarda plak ya da nodül şeklinde cilt altı lezyonlar saptandığında cilt altı yağ nekrozu akla gelmelidir. Bu hastalarda hiperkalsemi nadir bir durum olmasına rağmen zamanında tedavi edilmezse hayatı tehdit eden bir komplikasyondur.

Kaynaklar

1. Karochristou K, Sihanidou T, Kakorou-Tsivitanidou T, Stefanaki K, Mandyla H. Subcutaneous fat necrosis associated with severe hypocalcaemia in a neonate. J Perinatol 2006;26:64-6.
2. Burden AD, Krafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: A review of 11 cases. Pediatr Dermatol 1999;16:384-7.
3. Tran JT, Sheth AP. Complications of subcutaneous fat necrosis of the newborn: A case report and review of the literature. Pediatr Dermatol 2003;20:257-61.
4. Mitra S, Dove J, Somisetty SK. Subcutaneous fat necrosis in newborn-an unusual case and review of literature. Eur J Pediatr 2011;170:1085-6.
5. Akin MA, Akin L, Coban D, Akcakus M, Balkanli S, Kurtoglu S. Post-operative subcutaneous fat necrosis in a newborn: A case report. Fetal Pediatr Pathol 2011;30:363-9.

6. Holzel A. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. Arch Dis Child 1951;26:89-91.
7. Fenniche S, Daoud L, Benmously R, et al. Subcutaneous fat necrosis: report of two cases. Dermatol Online J 2004;10:12.
8. Clay PR. Idiopathic hypercalcaemia with subcutaneous calcium deposits following pseudosclerema. Proc R Soc Med 1956;49:598-600.
9. Srinath G, Cohen M. Imaging findings in subcutaneous fat necrosis in a newborn. Pediatr Radiol 2006;36:361-3.
10. Vijayakumar M, Prahlad N, Nammalwar BR, Shanmughasundharam R. Subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia. Indian Pediatr 2006;43:360-3.
11. Hung SH, Tsai WY, Tsao PN, Chou HC, Hsieh WS. J Oral clodronate therapy for hypercalcemia related to extensive subcutaneous fat necrosis in a newborn. Formos Med Assoc 2003;102:801-4.
12. Dudink J, Walther FJ, Beekman RP. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: hypercalcaemia with hepatic and atrial myocardial calcification. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2003;88:F343-5.